



## FPI - Fibroza pulmonară idiopatică

Această broșură informativă explică ce este fibroza pulmonară idiopatică și modul în care poate fi diagnosticată, tratată și gestionată.

### Ce este fibroza pulmonară idiopatică și ce persoane sunt afectate?

Fibroza pulmonară idiopatică sau FPI este o boală pulmonară de lungă durată (cronică). FPI face parte dintr-un grup mare de boli care provoacă cicatrizarea plămânilor (aceasta se numește fibroză). Bolile care provoacă cicatrizarea plămânilor sunt numite boli pulmonare interstițiale (BPI).

FPI afectează de obicei adulții în vârstă și este rar întâlnită la persoanele cu vârsta sub 50 de ani. Boala este mai frecventă la bărbați decât la femei.

FPI este o boală progresivă, ceea ce înseamnă că se agravează în timp. Acest lucru se întâmplă deoarece țesutul pulmonar cicatrizat al unei persoane cu FPI este mai puțin capabil să funcționeze normal. Starea anumitor persoane se agravează foarte repede, în timp ce altele rămân relativ sănătoase pentru o perioadă mai lungă de timp.

Unele informații online raportează că persoanele diagnosticate cu FPI se pot aștepta să trăiască încă 3 - 5 ani după diagnosticare. Cu toate acestea, aceste cifre datează dintr-o perioadă în care nu existau opțiuni de tratament pentru persoanele cu FPI. Speranța de viață pentru persoanele care suferă de FPI poate fi diferită acum, dar speranța medie de viață în urma diagnosticării nu este cunoscută. Este important de menționat că speranța de viață variază de la o persoană la alta și depinde de mulți factori. Acestea includ vârsta, stadiul bolii și tratamentul.

Nu există un remediu cunoscut pentru FPI, dar sunt disponibile tratamente pentru a încetini progresia bolii și pentru a ajuta la gestionarea eficientă a simptomelor. Transplantul pulmonar poate reprezenta o opțiune pentru un grup mic de pacienți.

### Care este cauza FPI?

Oamenii de știință nu știu exact de ce unele persoane dezvoltă FPI, dar se presupune că se datorează unei combinații între predispoziția genetică a unei persoane și ceea ce a inspirat în plămâni de-a lungul vieții. Unele cercetări sugerează că FPI este o formă de îmbătrânire timpurie a plămânilor.

Multe persoane care trăiesc cu FPI au fumat în trecut, dar nu se știe dacă fumatul este o cauză directă a FPI. De asemenea, există un risc crescut de dezvoltare a FPI la persoanele care au avut anumite locuri de muncă, inclusiv prelucrarea metalelor, prelucrarea lemnului și agricultura. Acest lucru se poate datora faptului că o persoană ar fi putut inhala anumite particule sau substanțe chimice la aceste locuri de muncă.

## Semne și simptome

Simptomele FPI pot varia de la persoană la persoană și se pot dezvolta în timp. Nu toate persoanele cu FPI vor prezenta toate simptomele enumerate mai jos, iar în cazul în care dvs. prezentați aceste simptome nu înseamnă că aveți FPI. Discutați cu medicul dumneavoastră dacă vă îngrijorează simptome precum:

### Greutate de a respira

Senzația de lipsă de aer atunci când efectuați activități fizice pe care în mod normal nu le considerați foarte dificile.

### Tuse

Tuse care persistă mai mult de câteva săptămâni. Tusea poate fi destul de severă, dureroasă sau să vă inducă o senzație de vomă (o tuse care vă face să vă simțiți ca și cum vi s-ar face rău).

### Degete hipocratice (umflarea extremităților degetelor)

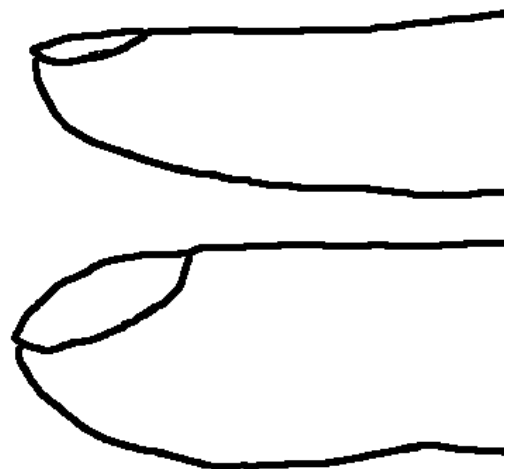
Unele persoane cu FPI observă modificări ale extremităților degetelor, cunoscute sub denumirea de degete hipocratice. Aceste modificări pot include curbarea unghiilor mai mult decât este normal, atunci când sunt privite din lateral, și creșterea în dimensiune a vârfului degetelor.

### Complicații ale FPI

Una dintre complicațiile FPI este „exacerbarea acută”, care se petrece atunci când simptomele se agravează într-o perioadă scurtă de timp. Trebuie să vă contactați medicul cât mai curând posibil dacă considerați că simptomele dvs. se agravează rapid. Medicul sau cadrul dvs. medical vă va supune unor teste pentru depistarea acestei complicații și, dacă este nevoie, puteți fi spitalizat pentru îngrijire simptomatică. Din păcate, nu există în prezent un tratament dovedit eficient pentru exacerbarea acută a FPI.

### Alte afecțiuni

Unele persoane cu FPI suferă și de alte afecțiuni, cum ar fi emfizemul (îngustarea căilor respiratorii și deteriorarea sacilor alveolari), refluxul acid, cancerul pulmonar, hipertensiunea pulmonară (hipertensiunea arterială în plămâni), apneea în somn (pauze în respirația din timpul somnului) și boli coronariene.



Vedere laterală a unui vârf normal al degetului (deasupra) în comparație cu un deget hipocratic (dedesubt)

„FPI mi-a schimbat viața. Trebuie să îmi gestionez mai bine forța și timpul.”

**Guenther, Austria**

## Pașii diagnosticării

FPI este o boală rară și poate fi dificil de diagnosticat, deoarece are aceleași simptome ca multe alte afecțiuni pulmonare și alte afecțiuni precum boli cardiace. Este important ca FPI să fie diagnosticată cât mai devreme, astfel încât tratamentul să poată începe timpuriu.

La prima vizită la medic, acesta ar putea să vă asculte pieptul folosind un stetoscop. Unul dintre semnele FPI este un sunet toracic cunoscut sub numele de „raluri crepitante de tip velcro”, care pot fi auzite cu ajutorul stetoscopului. De asemenea, medicul dumneavoastră vă va întreba despre istoricul dvs. medical pentru a vedea dacă o altă afecțiune vă poate provoca simptomele. Acesta poate discuta cazul dvs. și cu alți experți.

Pentru a putea diagnostica corect FPI, medicul dvs. vă poate recomanda unui medic pneumolog (medic specializat în plămâni) și poate alege să efectueze unele dintre următoarele teste:

### Tomografii computerizate

Puteți face o tomografie computerizată standard (un tip de scanare care utilizează raze x și un computer pentru a crea o imagine detaliată a interiorului corpului), sau o tomografie computerizată de înaltă rezoluție (HRCT). Medicul va folosi aceste tomografii pentru a căuta dovezi ale existenței fibrozei (cicatrizării) în plămâni.

### Analize de sânge

Sângele poate fi utilizat în multe investigații diferite pentru a căuta semnele bolii. Este posibil ca medicul să vă facă niște analize de sânge pentru a vedea dacă nivelul de oxigen din sângele dvs. este scăzut sau pentru a măsura nivelurile de proteine care sunt asociate FPI.

### Testarea lichidului BAL

Lavajul bronhoalveolar (BAL) este o procedură care presupune trecerea unui tub cu o cameră (bronhoscop) prin gură sau nas și inserarea unei soluții într-o mică parte a plămânului. Această soluție, cunoscută sub numele de lichid BAL, este apoi colectată și analizată la microscop pentru a vedea dacă celulele care au fost preluate de lichid par sănătoase.



## Biopsia pulmonară

O biopsie pulmonară implică prelevarea unei mici părți a plămânilor (anumite țesuturi) pentru analiză. Acest lucru se poate realiza prin introducerea unui tub cu o cameră (bronhoscop) prin gură sau nas pentru a colecta țesutul. Poate fi realizată și ca procedură chirurgicală, astfel încât să fie necesară o spitalizare de scurtă durată.

Dacă primiți diagnosticul de FPI, vi se va spune cât de avansată este boala dumneavoastră. Acest lucru vă poate ajuta să știți la ce să vă așteptați și să vă faceți un plan de viitor. De asemenea, l-ar ajuta pe medicul dvs. să vă spună ce tratament și opțiuni de gestionare v-ar putea ajuta cel mai mult, ținând cont de circumstanțele și preferințele dvs.

## Tratamentul

Medicii vor discuta despre simptomele, stadiul bolii și starea generală de sănătate atunci când vor decide ce tratamente pot fi cele mai bune în cazul dvs. Nu toate tratamentele descrise mai jos sunt disponibile sau utilizate în toate țările europene. Dacă aveți orice întrebări referitoare la aceste tratamente, vă rugăm să le discutați cu medicul dumneavoastră:

### Medicamente antifibrotice

Medicamentele antifibrotice sunt disponibile pentru tratarea FPI. Aceste medicamente încetinesc rata de evoluție a fibrozei în plămâni.

### Corticosteroizi

Corticosteroizii sunt medicamente care reduc umflăturile. Medicul dvs. va evita să le utilizeze pentru a trata FPI, deoarece uneori pot înrăutăți afecțiunea, mai ales în doze mari. Cu toate acestea, pot fi utilizate pe termen scurt în timpul unei exacerbări acute sau pentru a ajuta la gestionarea unei tuse severe.

### Activitate fizică și reabilitare pulmonară

Activitatea fizică regulată poate îmbunătăți simptomatologia FPI și starea generală de sănătate. Medicul dvs. vă va putea consilia cu privire la nivelul și tipul activității fizice care vi s-ar potrivi cel mai bine.

Reabilitarea pulmonară este un program de exerciții și educație conceput pentru a ajuta persoanele cu afecțiuni pulmonare să-și gestioneze simptomele. Reabilitarea pulmonară vă poate crește forța fizică și poate reduce impactul FPI asupra vieții dvs. Este, de asemenea, o oportunitate de a vă întâlni și de a vorbi cu alte persoane care trăiesc cu afecțiuni pulmonare.

### Oxigenul

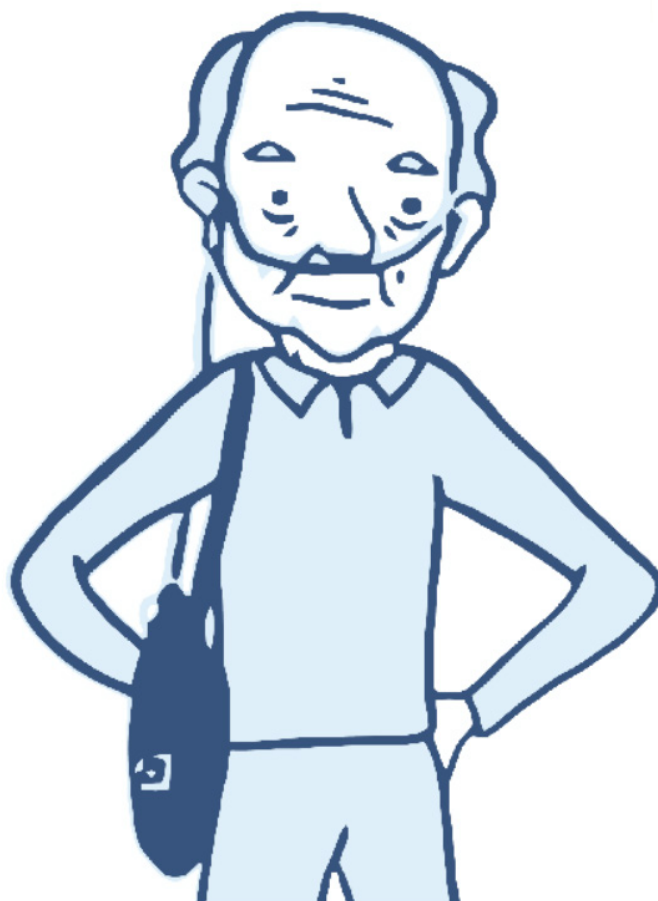
Vi se poate oferi oxigen medical pentru a vă ajuta să respirați, în special dacă nivelul de oxigen din sângele dvs. este scăzut atunci când vă odihniți sau dacă nivelul dvs. de oxigen scade prea mult atunci când sunteți activ. În funcție de cât de avansată este FPI în cazul dvs., puteți utiliza oxigen tot timpul sau numai atunci când efectuați activități fizice.

### Tratamentul altor boli

Persoanele care au FPI suferă deseori și de alte boli. Alte câteva afecțiuni, cum ar fi emfizemul, astmul și bolile coronariene pot înrăutăți simptomele FPI, prin urmare medicul dvs. ar putea face investigații pentru alte boli și v-ar putea oferi tratament dacă este necesar.

### Transplantul pulmonar

Dacă în rest, sănătatea dvs. este bună, vi se poate confirma eligibilitatea pentru un transplant pulmonar (operație în care plămânii dvs. sunt înlocuiți cu plămânii sănătoși de la un donator). Transplantul pulmonar poate implica unul sau ambii plămâni. Cu toate acestea, acest tratament nu este întotdeauna o opțiune, din cauza lipsei de donatori de plămâni disponibili la nivel mondial și a restricțiilor de vârstă pentru transplanturile pulmonare.



„Exerciții fizice - nu fac atât cât ar trebui, dar merg puțin pe jos pentru că consider că este important, precum și pentru a respira aer curat.”

**Peter, Marea Britanie**

## Îngrijirea continuă

### Renunțarea la fumat

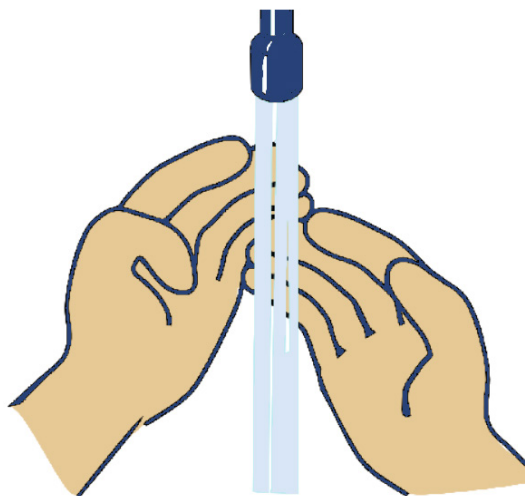
Fumatul este asociat cu FPI și cauzează multe alte boli. Medicul dvs. vă va recomanda să renunțați complet la fumat pentru a vă proteja plămânii și pentru a vă îmbunătăți sănătatea generală. De asemenea, acesta ar trebui să vă poată ajuta să luați în considerare modul în care vă puteți spori șansele de a renunța, de exemplu, prin prescrierea de medicamente precum terapia de înlocuire a nicotinei sau pentru a vă ajuta să găsiți un program de asistență.

### Evitarea infecțiilor

Pentru persoanele cu afecțiuni pulmonare cronice, precum FPI, evitarea infecțiilor pulmonare (de exemplu, gripa sau pneumonia) este importantă. Acest lucru se datorează faptului că respirația devine și mai dificilă atunci când aveți o infecție pulmonară.

Iată câteva lucruri pe care le puteți face pentru a ajuta la reducerea riscului de apariție a unei infecții:

- Spălați-vă frecvent pe mâini cu apă caldă și săpun. Acest lucru este deosebit de important înainte de a mânca și după vizitarea locurilor publice.
- Rugați prietenii și familia să aștepte până când s-au recuperat pe deplin după o răceală sau gripă pentru a-i vizita.
- Evitați să folosiți articole de uz casnic în comun cu alte persoane, cum ar fi căni și prosoape.
- Întrebați medicul sau asistenta de specialitate despre obținerea vaccinului antigripal înainte de începerea sezonului gripei (decembrie - martie). Acest vaccin ajută la protejerea împotriva unora dintre cauzele gripei.
- Discutați cu medicul dvs. despre vaccinarea pneumococică, care vă protejează împotriva mai multor infecții diferite care pot duce la pneumonie.



### Monitorizarea

Medicul dvs. sau centrul specializat vă poate invita la monitorizare periodică sau la ședințe de „urmărire” pentru a vedea ce mai faceți și dacă trebuie ajustat tratamentul și planul de gestionare a tratamentului. Aceste programări ar putea implica efectuarea unor teste suplimentare.

Dacă simptomele dvs. se agravează într-o perioadă scurtă de timp, nu trebuie să așteptați programarea pentru monitorizare - contactați imediat medicul, centrul de specialitate sau asistenta de specialitate.

### Îngrijirea paliativă

Îngrijirea paliativă este furnizată persoanelor cu afecțiuni cronice, ale căror simptome sunt severe și le afectează semnificativ bunăstarea. Scopul îngrijirii paliative este de a ajuta oamenii să trăiască cu simptomele lor, de a le face mai confortabile și de a-și îmbunătăți calitatea vieții.

Îngrijirea vieții la final este un tip de îngrijire paliativă. Poate include îngrijirea în vederea obținerii unei stări de confort (cum ar fi opțiuni de a gestiona durerea și alte simptome) și sprijin emoțional pentru persoanele care se apropie de sfârșitul vieții.

V-ar putea fi util să discutați despre îngrijirea paliativă și despre opțiunile de la sfârșitul vieții cu medicul dvs. sau cu asistenta medicală de specialitate înainte de a avea nevoie să accesați aceste tipuri de îngrijiri.

„Viața ar putea fi un pic încetinită, dar poate exista încă multă bucurie în anii următori. Găsiți persoane cărora să le puteți împărtăși problemele de zi cu zi... Puteți obține răspunsuri sincere la întrebările dvs. și experiențele utile din poveștile altora.”

**Maria, Ungaria**

## Trăind bine cu FPI

Multe persoane care sunt diagnosticate cu FPI consideră că se gândesc foarte mult timp la boală. Dvs. și celor dragi v-ar putea fi dificil să vă gândiți la modul în care FPI vă va afecta viața și să ajungeți să vă împăcați cu gândul că trăiți cu o boală terminală.

Discuțiile cu alte persoane care au experiența acestei boli poate fi de mare ajutor. Există o mulțime de grupuri de pacienți cu FPI în Europa care vă pot pune în legătură cu alte persoane care au FPI. Adresați-vă medicului dvs. sau asistentei de specialitate pentru detalii despre cel mai apropiat grup sau utilizați căutarea de pe Rețeaua Organizației Europene a Pacienților pe site-ul web al Fundației Europene a Plămânului.

Accesul la un sistem bun de asistență socială la domiciliu poate ajuta, de asemenea, și vă poate ușura viața cu FPI. În special, membrii familiei și prietenii apropiați pot oferi un sprijin practic și emoțional valoros.

## Cercetare și studii clinice

Dacă vă interesează participarea la cercetare pentru a ajuta oamenii de știință să investigheze FPI și tratamente pentru FPI, este posibil să vă puteți alătura unui studiu clinic. Dacă vă interesează să aflați mai multe despre studiile locale care vi s-ar putea potrivi, discutați cu medicul dvs. Acesta va putea să vă sfătuiască dacă există un studiu potrivit la care ați putea participa, ținând cont de istoricul dvs. medical și starea de sănătate curentă.

## Informații suplimentare

### European Lung Foundation | [www.europeanlung.org](http://www.europeanlung.org)

Fundația Europeană a Plămânului (ELF) are mai multe broșuri informative (disponibile în 29 de limbi) despre afecțiunile pulmonare și îngrijirea plămânilor. Pe site-ul web al ELF există, de asemenea, o bară de căutare în Rețeaua Organizației Pacienților din Europa, care include detalii despre organizațiile de pacienți cu FPI.

### EU-IPFF | [www.eu-ipff.org](http://www.eu-ipff.org)

Federația europeană pentru fibroza pulmonară idiopatică și tulburări conexe (EU-IPFF) este o organizație care reunește organizații europene de pacienți cu FPI. EU-IPFF lucrează la creșterea gradului de conștientizare a FPI, face apel la un acces mai bun la îngrijire și aduce speranță persoanelor care trăiesc cu boala.

### ERN-Lung | [www.ern-lung.eu](http://www.ern-lung.eu)

Rețeaua europeană de referință privind afecțiunile respiratorii (ERN lung) este un proiect finanțat de UE care construiește și menține o rețea de îngrijire clinică pentru boli pulmonare rare, inclusiv FPI.



**ELF** EUROPEAN  
LUNG  
FOUNDATION



**ERS** EUROPEAN  
RESPIRATORY  
SOCIETY

Fundația Europeană a Plămânului (European Lung Foundation - ELF) a fost fondată de către Societatea Europeană de Boli Respiratorii (European Respiratory Society - ERS) în anul 2000 cu scopul de a aduce laolaltă pacienții, publicul și profesioniștii din domeniul afecțiunilor pulmonare pentru a exercita o influență pozitivă asupra sănătății pulmonare.

**Redactat în aprilie 2019.**